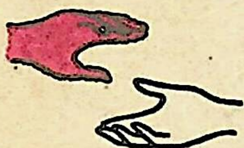
हीमोफीलिया गाईड





स्मारिका 1998

हीमोफीलिया सोसाइटी वाराणसी



हीमोफीलिया गाईड

सौजन्य से

हीमोफीलिया सोसाइटी वाराणसी

डा० बी० दुबे
(अध्यक्ष)
हीमोफीलिया सोसाइटी
वाराणसी

डा० वी० पी० सिंह
(निदेशक)
चिकित्सा विज्ञान संस्थान
बी० एच० यू०, वाराणसी

ओ० पी० पाण्डेय
(सचिव)
हीमोफीलिया सोसा० वाराणसी
पता- दीपक इलेक्ट्रानिक्स
रूप्पनपुर, नड़ई, सारनाथ रोड,
वाराणसी-२२१००७

स्थानीय सम्पर्क फोन नम्बर

			कोड नं० फोन नं० (०५४२)
१.	प्रो० (डा०) बी० दुवे	पैथालाजी विभाग	३१६५७३
२.	प्रो० (डा०) वी० पी० सिंह	डायरेक्टर आई.एम.एस.	३१७५८५
३.	प्रो० (डा०) जी० पी० कटियार	विभागाध्यक्ष वालरोग विभाग	
४.	डा० एस० के० सर्राफ	हड्डी रोग विभाग	३१६३०६
५.	डा० ओ० पी० सिंह	फिजियोथिरैपी विभाग	३१४३२१
६.	डा० ओ० पी० मिश्रा	वाल रोग विभाग	३१७६५४
७.	डा० के० के० गुप्ता	ब्लड बैंक	३१७५०५
८.	प्रो० (डा०) बी० पी० सिंह	विभागाध्यक्ष दन्तरोग विभाग	
९.	श्री ओ० पी० पाण्डेय	सचिव हीमोफीलिया सोसा० वाराणसी	३८६९०४
१०.	श्री एम० पी० कावरा	कावरा पेपर मार्ट, वाराणसी	३५३८८६

सम्पादकीय

विश्व हीमोफीलिया फेडरेशन की स्थापना १७ अप्रैल सन् १९६३ ई० में स्व० मि० फ्रैंस्कनेबेल के द्वारा की गयी थी। इसलिये प्रतिवर्ष इस दिन को अन्तर्राष्ट्रीय हीमोफीलिया दिवस के रूप में मनाया जाता है। वर्ष १९४० के दशक तक हीमोफीलिक के उपचार की कोई विशिष्ट चिकित्सा व्यवस्था नहीं थी। सन् १९६५ ई० में जूडिथपूल नामक वैज्ञानिक ने क्रायोप्रेसिपिटेट का निर्माण कर नया कीर्तिमान स्थापित किया। तदोपरान्त फ़ैक्टर ८ तथा ९ की खोज हीमोफीलिक को जीवन दान देने में वरदान साबित हुई।

आज अन्तर्राष्ट्रीय हीमोफीलिया दिवस के अवसर पर हीमोफीलिया सोसाइटी वाराणसी की ओर से तथा चि० वि० संस्थान बी० एच० यू० के सहयोग से सेमिनार का आयोजन किया गया है। इस अवसर पर प्रस्तुत 'हीमोफीलिया मैनुअल' आप हिमोफीलिक्स के लिए खासतौर पर तैयार की गयी है। जिसमें हीमोफीलिया से सम्बन्धित आवश्यक जानकारी देने का प्रयास किया गया है। आप सभी से अनुरोध है कि इस पुस्तिका का अपने साथ रखें और मार्गदर्शिका के रूप में इसका उपयोग करें। इस पुस्तिका में निहित ज्ञान का समावेश विद्वान् एवं अनुभवी चिकित्सक द्वारा किया गया है। अतः आशा है यह पुस्तिका आप लोगों का मार्गदर्शन करेगी।

विषय सूची

हीमोफीलिया क्या है

हीमोर्फीलिया एक पैदायशी एक्स क्रोमोसोम से जुड़ी हुई खून की एक वंशानुगत बीमारी है। जिसे कि स्वस्थ माताएं अपने नवजात बच्चे को विरासत में देती हैं। इस बीमारी में बहते हुए खून को जमाने की शक्ति नहीं होती है। खून जमने की प्रक्रिया बड़ी ही जटिल है जिसमें प्लेटलेट्स और फैक्टरों की आवश्यकता होती है। रक्त में कुल १३ फैक्टर होते हैं जो निम्नलिखित हैं।

फैक्टर -

१. फिब्रिनोजन

२. प्रोथ्राम्बिन

३. टिशू थ्रम्बोप्लास्टिन

४. कैल्सियम

५. लबाइल फैक्टर

६.

७. स्टेबल फैक्टर

८. एण्टी हीमोफीलिक ग्लॉब्युलिन

९. क्रिसमस फैक्टर

१०. स्टूअर्ट फैक्टर

११. प्लाज्मा थ्रम्बोप्लास्टिन एण्टीसीडेन्ट

१२. हेजमैन फैक्टर

१३. फाइब्रिन स्टेबिलाइजिंग फैक्टर

रक्त में फैक्टर ८ की कमी से हीमोफीलिया 'ए' (क्लासिकल हीमोफीलिया) फैक्टर ९ की कमी से हीमोफीलिया 'बी' (क्रिसमय डिजीज) हीमोफीलिया हो जाने पर शरीर पर नीली, हरी गिल्टीयों का होना, शरीर के विभिन्न आन्तरिक अंगों, विशेषकर जोड़ों में आन्तरिक रक्तस्राव होकर सूजन होना तथा असह्य दर्द का होना, शरीर के बाह्य अंगों के कट जाने पर रक्त का शीघ्र न रूकना हीमोफीलिया के प्रमुख लक्षण है। इस बीमारी में रक्तस्राव का वेग तेज नहीं होता बल्कि धीरे-धीरे देर तक रिसता रहता है।

आज भारतवर्ष में पचास हजार और एक लाख के बीच में हीमोफीलिया के रोगी है। यह रोग प्रत्येक वर्ष में लगभग १०,००० नर नवजाति शिशुओं में से एक को प्रभावित करता है। पैतृक रूप से खून बहने वाले रोगों में सामान्यतः हीमोर्फीलिया सभी मानवजाति, प्रजाति धार्मिक और सामाजिक एवं आर्थिक वर्गों में समान रूप से पाया जाता है।

यद्यपि हीमोफीलिया साधारण रोग है तथापि इसके वारे में गलत धारणाएं व्याप्त है। इसके लिये पहले ये जान लेना आवश्यक है कि हीमोफीलिया के रोगों में कौन से गुण नहीं पाये जाते, जैसे, इस प्रकार के रोगी की साधारण खरोंचों या रगड़ से खून बहने से मृत्यु नहीं होगी, इनका इलाज भी उसी प्रकार किया जाता है जैसे कि एक साधारण व्यक्ति का। हीमोफीलिया के रोगी का खून वेग से नहीं बहता, एक साधारण व्यक्ति की तरह से बहता है और उनका रक्तपात अधिकतर आंतरिक होता है। साधारण व्यक्ति की तरह से ही हीमोफीलिया के रोगी के पास इतना समय मिल जाता है कि वह दौड़े बिना ही उपचार कर सकता है। अन्तर केवल इतना है कि यदि खून बहना आरम्भ हो जाए तो वह तब तक बहता रहता है जब तक की उसका उपचार नहीं हो जाता। अन्य किसी जन्मजात समामान्यता से इस रोग का कोई संबंध नहीं है।

हीमोफीलिया के रोगी के खून में खून जमने में सहायक पदार्थो में से एक पदार्थ का अभाव होता है और खून जमने की प्रक्रिया रूक जाती है। अभाव शब्द का तात्पर्य खून जमने की कम प्रक्रिया से है न कि उसके पूर्णतः विलोप से।

दो मुख्य प्रकार के हीमोफीलिया क्लासिकल हीमोफीलिया और क्रिसमस डिसींज में अन्तर केवल थक्का बनने के सहायक फैक्टर पदार्थ के कारण होता है। यह जान लेना महत्वपूर्ण है कि कौन सा फैक्टर असामान्य है, क्योंकि रोग का उपचार उस विशिष्ट फैक्टर के प्रतिस्थापन पर आधारित है। खून में फैक्टर विशिष्ट की मात्रा को माप कर भी इस रोग को वर्गीकृत किया जाता है।

यद्यपि बहुत से लोग सोचते हैं कि क्लासिकल हीमोफीलिया की अपेक्षा क्रिसमस डिसीज कम खतरनाक होता है, तथापि यह सत्य नहीं है। इन दोनों में ही रोगों की प्रकृति कम, सामान्य और गंभीर प्रकार की हो सकती है। सामान्य रूप से हीमोफीलिया से गंभीर रूप से ग्रस्त रोगी को बार-बार खून बहने की समस्या से गुजरना पड़ता है; उनमें से कई लोगों की साधारण दिनचर्या के साथ एकाएक जोड़ों और नसों में रक्तस्राव हो जाता है। कम हीमोफीलिया वाले रोगियों को अन्य गंभीर चोट, दाँत गिरना और सर्जरी की अतिरिक्त समस्याओं का सामना नहीं करना पड़ता। वरन् हीमोफीलिया के सामान्य रोगी की स्थिति कुछ बीच की होती है; कुछ घटनाओं में खून बहने का संबंध चोट से होता है। और कभी कभी खून एकाएक बहने लगता है।

हीमोफीलिया के प्रकार और उसकी गंभीरता को जानते हुए भी, कोई भी यह भविष्यवाणी नहीं कर सकता है कि खून बहने की प्रक्रिया में एक रोगी को कितनी कठिनाई होती है और लम्बी अवधि के पश्चात् हीमोफीलिया के कारण क्या समस्यायें उत्पन्न हो सकती है।

हीमोफीलिया का वंशानुगत प्रसार

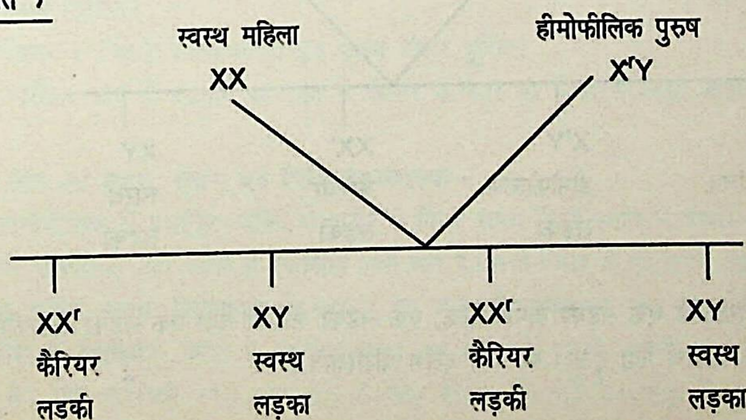
हीमोफीलिया एक वंशानुगत बीमारी है जो पीढ़ी दर पीढ़ी चलती है एक स्वस्थ माँ हीमोफीलिक बच्चे को जन्म देती है। जैसा कि सर्व विदित है, मानव शरीर की कोशिकाओं में कुल २३ जोड़ी धागे जैसी संरचना होती है जिन्हें क्रोमोसोम कहते हैं। इन क्रोमोसोम का निर्माण छोटे-छोटे जीन से होता है। इस जीन के द्वारा ही माता पिता के गुण बच्चे में विकसित होते हैं। इन क्रोमोसोमों मे से एक जोड़ी क्रोमोसोम ऐसे होते हैं जो बच्चे में लिंग का निर्धारण करते हैं जिन्हें 'लिंग निर्धारण क्रोमोसोम' के नाम से जाना जाता है। नर किस्म के क्रोमोसोम XY और मादा XX होते हैं। X क्रोमोसोम भी जीन के वाहक होते हैं। जो फैक्टर VIII और फैक्टर IX के निर्माण को प्रभावित करते हैं। बच्चे में एक लिंग क्रोमोसोम माता तथा एक लिंग क्रोमोसोम पिता की ओर से आता है।

हीमोफीलिया एक 'एक्स लिंक्ड रिसेसिव' बीमारी है। इसमें तीन परिस्थितियां होती हैं।

१. एक स्वस्थ महिला एक हीमोफीलिक पुरुष से शादी करती है।
२. एक स्वस्थ 'कैरियर' महिला एक स्वस्थ पुरुष से शादी करती है।
३. एक कैरियर महिला एक हीमोफीलिक पुरुष से शादी करती है।

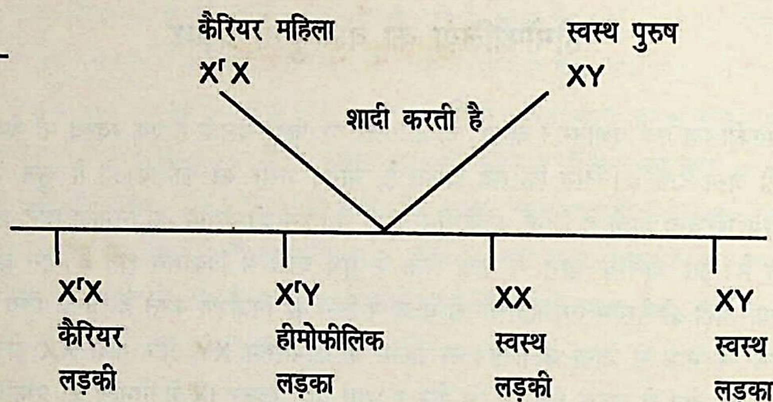
यहाँ क्रोमोसोम की स्थित दर्शायी गयी है। स्वस्थ महिला के क्रोमोसोम को XX तथा स्वस्थ पुरुष को XY तथा 'r' रिसेसिव स्थित का द्योतक है।

स्थिति १



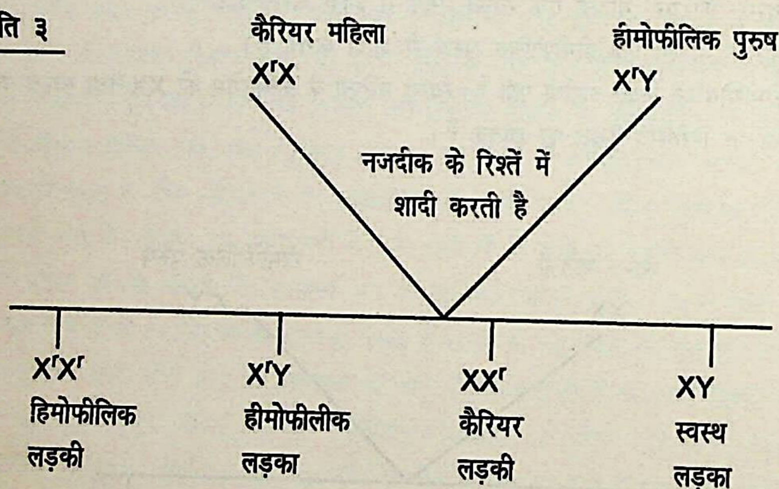
इस तरह हम देख सकते हैं कि सभी जन्मी लड़कियाँ कैरियर (वाहक) हैं किन्तु स्वस्थ हैं और सभी जन्में लड़के भी स्वस्थ है।

स्थिति २



इस प्रकार हम देखतें हैं कि एक लड़का हीमोफीलिक पैदा हुआ और एक लड़की कैरियर पैदा हुई। एक लड़का तथा एक लड़की स्वस्थ पैदा हुई।

स्थिति ३



इस तरह हम देखतें हैं एक लड़की हीमोफीलिक, एक लड़की कैरियर तथा एक लड़का हीमोफीलिक और एक लड़का स्वस्थ पैदा हुआ। यह एक दुर्लभ परिस्थिति है।

हीमोफीलिया के लक्षण

१. जब बच्चा थोड़ा बड़ा होता है, घुटनों के बल चलना शुरु करता है, या खड़ा होनें का प्रयास करता है उस समय गिरता है, चोट लगती है। तब इसमें सूजन आ जाती है, और लाल नीली गिल्टीयां बन जाती है। किसीं किसी बच्चें मे इसका पता उस समय चलता हैं जब दूध के दाँत टूटते है या किसी प्रकार का आपरेशन होता है उस समय रक्तस्राव नही रुकता है। इसके अलावा जब किसी प्रकार की सूई मांस में दी जाती हैं, तो असह्य दर्द तथा सूजन आ जाना इस बात का द्योतक है कि बच्चे को 'हीमोफींलिया' है। हीमोफीलिया में कभी कभी बच्चे के जन्म के समय ही पता चल जाता है क्योंकि जब बच्चे की नाभि से नाल टूटकर गिरती है, उसीं समय काफी रक्तस्राव होता है।

अगर उपरोक्त लक्षणों मे से कुछ लक्षण प्रतीत होता है तो बच्चे की निम्नलिखित जाँच करायें।

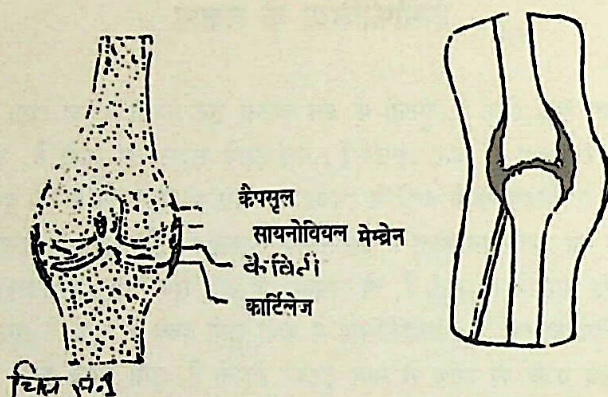
१. क्लाटिंग टाईम।
२. पार्शियल थ्रोम्बोंप्लास्टिन टाईम।
३. प्रोथ्रोम्बिन टाईम।
४. ब्लीडिंग टाईम।
५. प्लेट लेट्स काउन्टस।
६. प्लेटलेट्स मार्फालाजी।
७. क्लाट रिट्रेक्शन।
८. फैक्टर ८ (क्लाट साल्यूबिलिटी इन फाईव मोलर यूरिया)

उपरोक्त जाँच के आधार पर रक्त में फैक्टर के स्तर का निर्धारण किया जाता है।

रक्त स्राव का स्थान, लक्षण एवं चिकित्सा व्यवस्था –

हीमोफीलिया से प्रभावित व्यक्ति के शरीर से किसी समय किसी स्थान से रक्तस्राव हो सकता है। वैसे मॉसपेशियों और जोड़ो से रक्तस्राव आम बात है। सभी प्रकार के रक्तस्त्राव को शीघ्रातिशीघ्र रोकना चाहिए अन्यथा विकलांगता के अवसर बढ़ जाने की सम्भावना प्रबल हो जाती है।

१. जोड़ो में रक्तस्राव– जोड़ो में रक्तस्राव मुख्य रूप सें घुटने, घुट्ठी, कुहनी, कंधा एवं कुल्हों में होता है। और बार-बार रक्त स्राव होने से जोड़ खराब हो जातें है। जोड़ों में जब आन्तरिक रक्तस्राव शुरु हो जाता हैं तो 'असह्य दर्द' होती है और बाद में सूजन हो जाती है। बार बार जोड़ों में रक्तस्राव जिसका उचित इलाज नहीं होने पर जोड़ों में विकृति आ जाती है। विकृति होकर आर्थिराइटिस' हो जाती है। जिससे विकलांगता आ जाती है।



चित्र नं.1

दर्शाये गये चित्र१ में सामान्य घुटने के जोड़ को दर्शाया गया है। जिसमें जाँघ और घुटने की हड्डी कितनी गोल है, जिसकी सतह चिकनी है, जो एक महीन लचीले कार्टिलेज से ढकी हुई है। जो एक गद्दी का कार्य करती है। जोड़ एक विशेष संरचना से घिरा होता हैं जिसे 'सायनॉवियल मेम्ब्रेन' कहते है। जो एक प्रकार का द्रव उत्सर्जित करती है। जिससे जोड़ों को हिलने डुलने के लिए चिकनाई मिलती है। सोइनोवियम में रक्त कोशिकाये पायी जाती है जिनमें रक्त भरा होता है। और जब घुटने में चोट लगती है तो रक्त स्राव शुरु हो जाता है अगर रक्तस्राव देर तक होता रहता है तो सायनॉवियल मेम्ब्रेन मे सूजन हो जाती है तथा दहकने लगती है और दबाने पर दलदल जैसा आभास होता है।

इस तरह के क्षण को आ जाने को सायनोवाइटिस कहते है। अगर जोड़ से रक्तस्राव लगातार जारी रहता है तो कार्टिलेज रुग्ण हो जाती है, और मॉसपेशियाँ कमजोर हो जाती है। वाद में जोड़ निष्क्रिय हो जाता है।

उपचार- (न करें)

१. जोड़ों की गर्म सेकाई न करें।

२. किसी तेल की मालिस न करें।

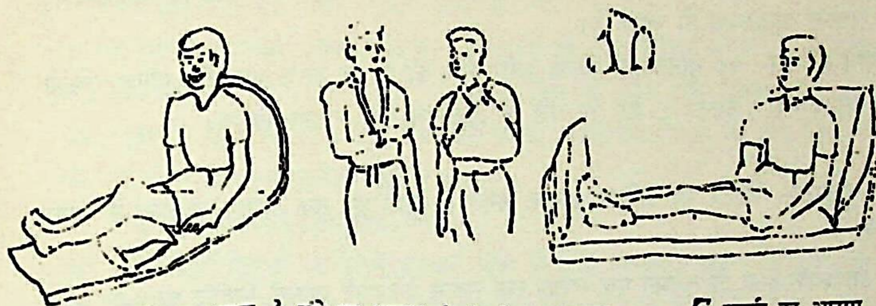
३. आयोडेक्स या बाम न लगायें।

४. एस्पिरिन न लें।

५. प्रभावित जोड़ से कार्य न करें।

(करें) आराम

प्रभावित जोड़ो को निम्न चित्र मे दर्शायें गयें विधि से आराम में रखें तथा चित्र सं० २, ३, ४ एवं ५ के अनुसार आराम करें।



2. घुटने का आराम 3. कंधे का आराम 4. केहुनी का आराम 5. घुट्ठी का आराम

२. दर्द निवारक दवाये लें-

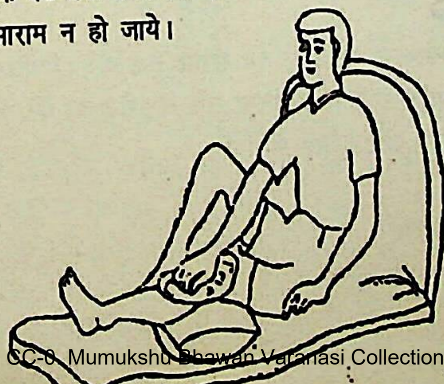
३ वर्ष से कम आयु- पैरासिटामाल सिरप ६-६ घण्टे पर १ छोटा चम्मच।

३-५ वर्ष तक- पैरासिटामाल सिरप ६-६ घंटे पर डेढ़ चम्मच से २ चम्मच।

५-१२ वर्ष तक- आर्धा टीकिया कार्वुटिल ३-४ बार।

१२ वर्ष से ऊपर- एक टीकिया कार्वुटिल या एक कैप्सूल प्राक्सिवान ३-४ बार दिन में लें।

३. बर्फ से सेंकाई- प्रभावित जोड़ो पर कोई तेल लगाये। (मालिश नही)
कपड़े में वर्फ बाँधकर प्रभावित जोड़ों पर रखें अगर वर्फ उपलब्ध न हो तों तौलिया ठण्डे पानी में गीला करके प्रभावित जोड़ो पर रखें (चित्र सं० ६)
वर्फ को तीन मिनट तक रखें और फिर हटा लें फिर दो मिनट बाद तीन मिनट के लिए रखें इस प्रक्रिया को एक घंटे तक करें। हर ६ घंटे पर उक्त प्रक्रिया को तब तक दोहरायें जब तक कि जोड़ के दर्द को आराम न हो जाये।



6. वर्फ की सेंकाई

४. फैक्टर कन्सन्ट्रेट का उपयोग- बर्फ से सेंकाई के बाद भी अगर स्राव न रुके और ६ घंटे में सूजन और दर्द कम न हुई हो और २४ घंटे तक स्टेप १, २, ३ से लाभ नहीं हुआ हों वैसी अवस्था में फैक्टर लगाना आवश्यक हो जाता है।

फैक्टर लगाने की दर- १० यूनिट प्रति किलो शरीर भार की दर से उसके बाद पाँच युनिट/ किलो शरीर भार की दर से (फैक्टर ८ हर १२ घंटे के अन्तराल पर) लगाना चाहिये।

५. हिलाना डुलाना- फैक्टर की अन्तिम खुराक लगने के आठ घंटे तक आराम की दशा में रहना आवश्यक है।

अगर आवश्यक हुआ तो लगभग एक सप्ताह तक सहारा देने वाली खपच्ची स्पिलिंट का प्रयोग करें। तदोपरान्त एक परिमाण का व्यायाम करें धीरे-धीरे व्यायाम का समय हर हफ्ते बढ़ाते जाए।

१. क्रनिक साइनोवाईटिस- कभी कभी घुटनों तथा कुहनी में बार बार रक्त स्राव होने से सूजन हमेशा बनी रहती है, तथा कुरुपता आ जाती है इसे क्रानिक साइनो वाइटिस कहते है। घुटने की क्रानिक साइनोवाइटिस की चिकित्सा व्यवस्था नीचे दी गयी है।



7. स्प्लंट तथा व्यायाम

चित्र सं० ७ में दर्शाये गये तरीके से स्पीलिन्ट को ६ से १२ सप्ताह तक बांधे। स्पिंलिन्ट केवल रात में विस्तर पर जाते समय खोले और सुबह उठते ही स्पिंलिन्ट लगा ले। रोज हर घंटे १० मिनट तक खड़े होकर जाँघ की मांस को खीचे फिर छोड़े। चित्र में देखें।

२. मुँह में रक्तस्राव की चिकित्सा व्यवस्था-

१. ठंडा पानी मुँह में भरकर कुलकुला कर कुल्ला करना।

२. ईमरजेन्सी में अगर कुछ उपलब्ध न हो तो ६ भाग पानी में १ भाग हाइड्रोजन पैराक्साइड

का घोल बनाकर उसे रुई की सहायता से उसे रक्त स्राव वाले जगह पर लगाकर तीन मिनट तक छोड़े फिर ठंडे पानी से मुँह साफ कर लें।

३. ट्रानेक्सेंमिक एसिड (सायक्लोंके प्रान ५०० मि ग्रा १ ट्रान्समिन २५० मि ग्रा कैप्सूल) दर १० मिग्रा प्रति किलोग्राम शरीर भार की दर से तीन बार प्रति दिन निम्न तरीके से प्रयोग करें।

✻ गोली को पीस कर स्राव की जगह पर लगायें। फिर दस मिनट के बाद निगल जाय।

✻ या गोली को सीधे चबाकर निगल जाय।

४. क्लोर हैक्सीडीन से मुँह साफ करें।

✻ क्लोर हैक्सीडीन से या उसमें बराबर मात्रा में पानी मिलाकर मुह साफ करें। तीन चार बार प्रतिदिन और निश्चित रुप से भोजनोपरान्त और सोने से पहले मुँह साफ करें।

✻ क्लोरहैक्सीडीन लगाने के बाद पानी से मुँह साफ न करें।

५. ट्रानेक्सेमिक एसिड के प्रयोग के बाद कोमल टूथ ब्रश से दाँत साफ करें।

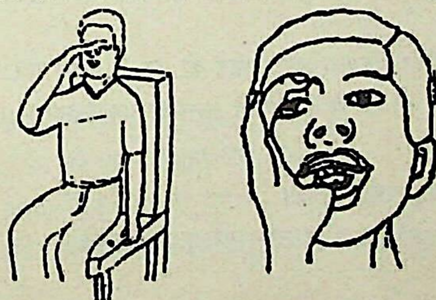
६. ऐन्टीबायोटिक्स का प्रयोग-
एमाक्सिलीन और मेट्रोनिडाजोल को पाँच दिनों तक का पूरा कोर्स लें।

७. फैक्टर कन्सन्ट्रेट १० यूनिट प्रति किग्रा० शरीर भार की दर से चढ़ाये।

८. लगातार तीन महीनों तक आयरन या फोलिक एसिड टिकिया का कोर्स पूरा करें।

३. नाक से रक्त स्राव-

✻ नाक से रक्तस्राव होने पर चित्र ८ की तरह रोगी को सीधे कुर्सी पर बैठाये।



8. नाक से रक्तस्राव की चिकित्सा

✻ चित्रानुसार नाक को दबाकर मुँह से सांस लेने को कहें।

✻ बर्फ को कपड़े में लपेटकर दोनों नासिका छिद्रों पर रखें।

✻ चित्र के अनुसार उसके बाद जीभ तथा तालू के बीच में बर्फ का टुकड़ा दबायें।

✻ जब एक बार रक्तस्राव धीमा हो जाय या रुक जाय तब सायक्लोक्रप्रान की १ या आधी टिकिया को ५ मिली० पानी में घोलकर उसमें रुई का फाहा डुबाकर स्राव वाले नाक मे रखें।

* अगर रक्तस्राव न रूके तो १० यूनिट फैक्टर, १ किग्रा शरीर भार की दर से चढ़ायें।
* कभी कभी नाक से लाल रंग का स्राव होता है वह पूरा रक्तस्राव नहीं होता है। ऐसा सर्दी लगने से होता है। वैसी अवस्था में सर्दी, खाँसी की दवा लेना चाहिये। तथा साथ में साइक्लोकप्रान की टिकिया आधी से १ टिकिया ३-४ बार दिन लेनी चाहिये।
* अगर गम्भीर हो तो चिकित्सक की सलाह लें।

पेशाब के साथ रक्तस्राव- पेशाब के साथ रक्तस्राव अपने आप होता है। ऐसी अवस्था में खूब पानी पीना चाहिए। प्रौढ़ आदमी को प्रति घंटे १ गिलास (३०० मि०ली०) पानी लेना चाहिये।
* सायक्लोकप्रान नहीं लेना चाहिये। अगर रक्तस्राव गम्भीर रुप में उदर पीड़ा के साथ हो रहा है और रोगी के शरीर में फैक्टर कन्सन्ट्रेट २० यूनिट/ किलोग्राम शरीर भार की दर से फिर १० यूनिट/ किग्रा० शरीर भार की दर से हर ८ घंटे पर फैक्टर ८ तथा वारह घंटे पर फैक्टर ६ को शरीर में चढ़ाये।
* यूरोलाजिस्ट और किडनी सर्जन की सलाह लें।

५ आंतो मे रक्तस्राव- यदि मरीज को खून मिश्रित उल्टी हो रही हो या गहरे भूरे, काले या खून का पैखाना हो रहा हो वैसी अवस्था मे समझना चाहिये कि आँतों में रक्तस्राव हो रहा है।
* अस्तपाल में भर्ती कर दें।
* सायक्लोकप्रान १० मिग्रा०/ किग्रा० शरीर भार की दर से नस में चढ़ाये या मुंह से हर ६ घंटे पर प्रयोग करें।
* फैक्टर कन्सन्ट्रेट २० यूनिट/किग्रा० शरीर भार की दर से प्रथम बार लें फिर दूसरी बार १० यूनिट/किग्रा० शरीर भार की दर से ८ घंटे के अन्तराल पर फैक्टर ८ तथा १२ घंटे पर फैक्टर ६ लेना चाहिये।
* अगर आवश्यक हो तो खून भी चढ़ाये।
* तदोपरान्त चिकित्सक से जाँच कराकर तदनुसार इलाज करायें।

६. मस्तिष्क/खोपड़ी मे रक्तस्राव- यह एक बहुत ही खतरनाक किस्म का रक्तस्राव है। अगर इसकी उचित चिकित्सा व्यवस्था तत्काल नहीं की गयी तो मृत्यु सम्भावित है। इसके द्वारा कितनें हीमोफीलिक्स मृत्यु को प्राप्त कर चुके है। कभी कभी गलती से मस्तिष्क के रक्तस्राव को मस्तिष्क ज्वर या अन्य रोग समझकर इलाज चलने लगता है जो कि मरीज के लिए घातक सिद्ध हो सकता है।

लक्षण-

१. सिर दर्द

२. उल्टी आना या वमन।

३. चिड़चिड़ापन और दिमागी उलझन।

४. उनीदापन या होशो-हवाश खोना।

५. अग्रांगो में कमजोरी।

६. बोलने में परिवर्तन।

७. ऐंठन।

८. मुत्राशय या आंत का नियंत्रण खोना।

९. धुंधली दृष्टि।

१०. प्रकाश में प्रतिक्रिया क्षमता के घटने के साथ साथ असमान आकार की पुतलियां होना।

११. कान या नाक से खून बहना।

१२. असामान्य व्यवहार।

१३. लकवाग्रस्त होना।

चिकित्सा व्यवस्था- उपरोक्त लक्षण परिलक्षित होने के तुरन्त बाद-

१. मरीज को जनदीक के अस्पताल में तत्काल ले जाएं।

२. तुरन्त फैक्टर कन्सन्ट्रेट की १००% मात्रा (फैक्टर ८) ५० यूनिट/किग्रा० शरीर भार फैक्टर ९, १०० यूनिट किग्रा० शरीर भार की दर से चढ़ाये।

३. मरीज की खोपड़ी का सी० टी० स्कैन कराकर यह निश्चित कर ले कि मस्तिष्क में रक्तस्राव हो रहा है।

अगर रक्तस्राव का पता चल जाए तो-

१. फैक्टर कन्सन्ट्रेट ७२ घंटे तक चढ़ाना जारी रखें।

२. फैक्टर ८-२५ युनिट/किग्रा० शरीर भार १२ घंटे के अन्तराल पर।

३. फैक्टर ९-५० युनिट/किग्रा० शरीर भार २४ घंटे के अन्तराल पर।

तदोपरान्त मरीज की हालत के अनुरूप चिकित्सक के निर्देशानुसार फैक्टर कन्सन्ट्रेट को अगले ७-१० दिनों तक जारी रखें।

अगर मरीज को बार बार बेहोशी का दौर जारी रहे तो कम से कम ६ महीनों तक फैक्टर कन्सन्ट्रेट को चलाते रहे।

चमड़ी कट जाने पर या घाव हो जाने पर चिकित्सा व्यवस्था-

अगर कम गहरी चोट है-

१. चोट लगे स्थान की सफाई, पानी, साबुन तथा एर्न्टीसेप्टीक लोशन से करें।

२. ५-१० मिनट तक हाथ से कस कर दबाकर रखें

३. बर्फ को कपड़े में लपेटकरं पूर्व में बताई गयी विधि से सेकाई करें।

गहरी घाव की चिकित्सा-

१. घाव की सफाई करें।

२. ५-१० मिनट तक हाथ से दबाकर रखे।

३. फैक्टर कन्सन्ट्रेट १० यूनिट/१ किग्रा० शरीर भार की दर से नसों में चढ़ाये।

४. एक घंटे बाद टांका लगवाये (फैक्टर कन्सन्ट्रेट चढ़ाना आवश्यक है।)

५. ५ दिनों तक चिकित्यक के परामर्शनुसार एण्टीबायोटिक्स दें।

दाँत उखड़वाना-

१. दाँतों को खराब होने से बचाने के लिए दिन में लगभग दो बार अच्छे किस्म के टूथब्रस से दांतो की सफ़ाई करें। रात में सोने से पहले अवश्य ब्रस करें।

२. अगर विशेष परिस्थिति में दाँत उखाड़ना जरुरी हो-

१. दाँत निकलवाने के सात दिन पहले ही एण्टीबायोटिक्स के रुप में एमाक्सीलीन प्लस मेट्रोनिडाजोल लें।

२. ट्रानेक्सेमिक एसिड (ट्रान्समीन कैप्सूल) २-२ कैप्सूल दिन में ३-४ बार।

३. दाँत निकलवाने के एक घंटा पहले फैक्टर कन्सन्ट्रेट १० युनिट १ किग्रा० शरीर भार की दर से नसों के द्वारा चढ़ाये।

४. तब दांत निकलवाये।

५. फिर दर्द नाशक तथा एण्टी बायोटिक्स चिकित्सक के परामर्श के अनुसार लें।

शल्य चिकित्सा (आपरेशन)

१. अगर जरुरी न हो तो शल्य चिकित्सा से बचें।

२. अगर जरुरी हो तो हीमोफीलिक्स को आपरेशन के लिये जो अस्पताल बनाया गया है वही आपरेशन कराये।

आपरेशन कराने से पहले-

१. मरीज के फैक्टर लेवल की जाँच आवश्यक है।

२. इन हि बिंटर स्क्रीन करा लें।

३. फैक्टर कन्सन्ट्रेट चढ़ाने के वाद पुनः फैक्टर लेवल की जाँच करा लें।
४. एड्स की भी जाँच करा ले।

हीमोफीलिया के मरीज मे 'इनहिविटरस' – इनहिविटरस का हिन्दी में अर्थ है रोकने वाला लेकिन हीमोफीलिया के सम्बन्ध में इसका अर्थ है, शरीर में चढ़ाये गये फैक्टर कन्सन्ट्रेट को शरीर में फायदा करने से रोकने वाला तत्व। ये इनहिविटरस रक्त में पाया जाने वाला एक पदार्थ है जो शरीर में फैक्टर कन्सन्ट्रेट को चढ़ाये जाने पर उन पर आक्रमण करता है और उसे समाप्त कर देता है। उस समस्या से निजात पाने यानि इनहिविटरस को समाप्त करने का उपाय काफी मंहगी है। किसी किसी मरीज में इनहिविटरस लम्बे अवधि तक रहता है और समाप्त भी हो जाता है। इनहिविटरस की उपस्थिति का पता रक्त जांच प्रयोगशाला में किया जा सकता है। या जब फैक्टर कन्सन्ट्रेट का पूरा प्रभाव मरीज के शरीर पर न हो तो इनहिविटरस का प्रभाव माना जाता है।

हीमोफीलिया के रोगी मे टीकाकरण–

१. हीमोफीलिया से प्रभावित वच्चे को भी स्वस्थ बच्चे की तरह सभी प्रकार के टीके दिये जा सकते है।
२. स्वस्थ वच्चे को टीके मांस में दिये जाते है, जबकि हीमोफीलिक्स को मांस में न देकर चमड़ी के वीच दिये जाते है जिन्हे सवक्यूटेनियस सुई देना कहा जाता है।
३. हीमोफीलिक्स को हिपेटाइटिस 'वी' और 'ए' अवश्य दिला देना चाहिए। हिपेटाइटिस का टीका भी वांह की चमड़ी में सवक्युटेनियस देना चाहिये।

रक्त से संक्रमित बीमारियाँ– चूकि हीमोफीलिया खून की गड़बड़ी से होने वाली बीमारी है। इसलिए हमेशा खून या खून से बनी दवाओं को रोगी के शरीर में चढ़ाया जाता है ऐसी स्थिति में हीमोफीलिक्स को रक्त से पैदा होने वाली बीमारियों की जानकारी आवश्यक है। इसलिये संक्षिप्त में रक्त से संक्रमित बीमारियों के बारे में चर्चा की जा रही है।

कई प्रकार के संक्रमण रक्त या रक्त से बनी दवाईयों से होते है। जिनमे एड्स हीपेटाइटिस 'बी' और 'सी' प्रमुख है। जिनके कारण विषाणु होते है। एड्स हो जाने पर मरीज के शरीर की किसी भी रोग कारक जीव से लड़ने की क्षमता समाप्त हो जाती है जिसका इलाज अभी तक संभव नहीं है। हिपेटाइटिस के संक्रमण से मरीज को जाण्डिस हो जाती है जिसे पीलिया भी कहते है। एड्स और हिपेटाइटिस दोनों बीमारियां रक्त, रक्त से निर्मित दवाईयों तथा रक्त चढ़ाने व चढ़ाने वाले उपकरणों के माध्यम से एक रोगी से दूसरे स्वस्थ मनुष्य में हो जाता है। एड्स का संक्रमण उन्मुक्त यौन सम्बन्धों मे भी संक्रमित होता है। कभी कभी एड्स संक्रमित मां जव बच्चे को जंन्म देती है

तो वह बच्चा भी संक्रमित पैदा होता है। वर्तमान समय में एड्स से बचना ही इलाज है।

याद रखने योग्य बातें-

१. अच्छे से अच्छे स्रोत से सब कुछ जान लें। अच्छी जानकारी होने से आप अधिक नियंत्रित महसूस करेंगे।
२. सभी प्रकार के रक्तस्राव का जल्दी से जल्दी उपचार करें ताकि लम्बी अवधि में जोड़ो में खराबी न हो।
३. अपने अनुभव से यह सुनिश्चित करें कि आपके बच्चे को रक्तस्राव है या नहीं, अनुभव से आप निर्णय ले पायेंगे और आपका बच्चा समय से जान जायेगा कि खून बहना आरंभ हो गया है
४. हिमोफीलिया सोसाइटी या किसी स्थानीय सहायता समूह से जुड़े उनकी सहायता अनमोल हो सकती है। अपनी समस्या के कारण आपको अकेलापन महसूस करने की आवश्यकता नहीं है।
५. अपने बच्चे को अधिक से अधिक सामान्य अवस्था में रहने दें, अनुभव से वह अपनी सीमाएं स्वयं पहचान जाएगा।
६. स्वास्थ्यवर्धक व्यायाम के महत्व को याद रखें शक्तिशाली मांसपेशियां जोड़ों को बचाती है।
७. दुःखी न हों! कोई भी स्राव उतना बुरा नहीं होता जितना दिखाई देता है। इसे आपका बच्चा भी दुःखी हो सकता हैं।
८. अपने बच्चे को अनुशासन में रखें। आप उसकी शारिरीक अपंगत तो नहीं बांट सकते परन्तु आप भावुक न होकर उसके दुःख को घटा सकते है।
९. अपने परिवार पर हीमोफीलिया रोग को हावी न होने दें। स्थिति को परिपेक्ष्य में देखें कि हिमोफिलिया का रोगी सर्वप्रथम एक बच्चा है।
१०. दूसरे लोगों को अपनी बीमारी के बारे में बताये, ऐसा करने से ही आप बीमारी पर नियंत्रण पा सकेंगे।

आवश्यक सुझाव-

१. सभी हीमोफीलिक को सालभर में एक बार एच आई वी १+२ (एड्स) और हिपेटाइटिस 'बी' एवं 'सी' की जाँच अवश्य करनी चाहिये।
२. जिन हिमोफीलिक को मध्यम या हल्की स्तर की हीमोफीलिया है उन्हें रक्तस्राव के दौरान डी डी ए वी पी या ट्रानेक्सेमिक एसिड का उपयोग चिकित्सक की देख रेख में करना चाहिये।
३. वर्तमान में क्रायोप्रेसिपिटेट तथा एफ.एफ.पी.एस. की तुलना में फैक्टर कन्सन्ट्रेट का उपयोग काफी सुरक्षित पाया गया है।
४. हीमोफीलिक जो हिपेटाइटिस 'बी' का टीका नहीं लगवाये है उन्हें अवश्य ही लगवा लेना चाहिये।

५. सभी हिमोफीलिक को वर्ष में एक या दो बार अपने लीवर की जांच अवश्य करा लेनी चाहिये।
६. खून चढ़ाने से फैक्टर का स्तर नहीं बढ़ता है केवल स्राव को कुछ समय के लिए रोका जा सकता है।
७. रक्त या रक्त उत्पाद किसी अच्छे संस्थान या प्रतिष्ठान से खरीदें।
८. पेशेवर व्यक्ति से रक्त न खरीदें।
९. एक स्वस्थ व्यक्ति हर ती महीने पर ३०० मिली लीटर रक्त दान कर सकता है जिससे उसके शरीर पर किसी प्रकार का दुष्प्रभाव नहीं पड़ता है।

रक्तस्राव का उपचार-

उपचार के लिए लक्षण- हीमोफीलिया से ग्रस्त रोगी का निम्नलिखित स्थितियों में तुरन्त उपचार करना अति आवश्यक है।

१. जोड़ों में रक्तस्राव।
२. मांसपेशियों में रक्तस्राव (विशेषरुप से भुजाओं और पैरों में)
३. गर्दन, मुंह, जीभ, चेहरा, नाक एवं आँख में रक्तस्राव।
४. सिर में चोट एवं असामान्य दर्द।
५. शरीर के किसी भी अंग से अत्यधिक एवं निरन्तर रक्तस्राव।
६. टांकों वाले खुले घाव।
७. शरीर के किसी भाग मे अत्यधिक असहनीय दर्द एवं सूजन।
८. किसी भी दुर्घटना में रक्तस्राव की स्थिति में।

गृह चिकित्सा जोड़ो और मांसपेशियों में रक्तस्राव के लिये उपयुक्त है। तुरन्त उपचार रक्त-कोशिकाओं के जाल पर कम प्रभाव डालती है, परिणाम स्वरूप सन्धियों के अन्तर्गत कम रक्त बहता है। तुरन्त उपचार से रक्त को रोकने के लिए निःसन्देह कम रक्त अथवा रक्त से बने प्रॉडक्टस की आवश्यकता होती है।

हीमोफीलिया से ग्रस्त रोगी लगातार रक्तस्राव के कारण यह पूर्वानुमान कर लेते है कि किस समय रक्तस्राव आन्तरिक अथवा बाह्य हो रहा है, या होने वाला है। छोटे बच्चे जो इस रोग से ग्रस्त हैं, अपने संधियो में गति या अवरोधन के कारण पहले ही रक्तस्राव होने का पूर्वानुमान लगा लेते है। धीरे धीरे लगातार प्रक्रिया के कारण अत्यधिक रक्तस्राव से जोड़ो के लचकपन में विपरीत अन्तर आने लगता है, और परिणामस्वरूप जोड़ स्थिर एवं कठोर होने लगता है। बच्चों के रक्तस्राव का परीक्षण उनके सोते समय भी किया जा सकता है।

अत्यधिक रक्तस्राव की स्थिति में कदापि भी लापरवाही नहीं करनी चाहिये। सही समय पर आवश्यक रक्त प्रॉडक्ट (फैक्टर कन्सन्ट्रेट) से उपचार करना चाहिये। केवल बिस्तर पर लेटने का

सहारा ही नहीं चाहिये वल्कि अधिक रक्तस्राव की स्थिति में तुरन्त हीमोफीलिया उपचार केन्द्र से सम्पर्क स्थापित करना चाहिये।

गृह चिकित्सा

हीमोफीलिया से ग्रस्त अनेक रोगी अपना उपचार स्वयं गृह चिकित्सा द्वारा करना सीख चुके हैं। यह गृह-चिकित्सा के विषय में एक महत्वपूर्ण कदम है। गृह-चिकित्सा अस्पताल के विशेषज्ञ चिकित्सक के द्वारा दी गयी उपचार तालिका के आधार पर निर्भर करता है। साथ ही यह रक्तस्राव का प्रकार एवं रक्तस्राव की स्थिति पर निर्भर करता है। कम रक्तस्राव एवं अधिक रक्तस्राव की स्थिति में गृह चिकित्सा अत्यन्त उपयोगी सिद्ध हुई है।

हीमोफीलिया ए० अथवा वी० जिन्हे फैक्टर ८ या फैक्टर ६ कन्सन्ट्रेट की आवश्यकता होती है, के लिए गृह चिकित्सा एक प्रामाणिक अभ्यास है। यदि रोगी चिकित्सा केन्द्रों से दूर-दराज के क्षेत्रों में रहता है उस स्थिति में यह एक सर्वोत्तम विधि है।

गृह चिकित्सा की शिक्षा एवं दीक्षा हीमोफीलिया रोग से ग्रस्त वच्चों के वचपन से ही शुरु होती है। धीरे-धीरे बच्चा जैसे वड़ा होता है, सही शिक्षा एवं दीक्षा के परिणामस्वरूप वह सीखता है कि किसी विशेष आन्तरिक अथवा बाह्य रक्तस्राव के लिए कितना फैक्टर कन्सन्ट्रेट चाहिये। इस प्रक्रिया के द्वारा बच्चे का विश्वास धीरे-धीरे बढ़ता जाता है, एवं एक स्थिति के वाद वह उचित गृह-चिकित्सा का आदर्श स्वरूप अपना सकता है।



हीमोफीलिया कार्यशाला १९९७ में बी.एच.यू. में आयोजित
डा. टी.पी. श्रीवास्तव दीप प्रज्वलित कर उद्घाटन करते हुये।
बाये से प्रथम प्रो. बी. दुबे, प्रो. वी.पी. सिंह तथा
बिल्कुल किनारे श्री जितेन्द्र कपूर (चेयरमैन एच.एफ.आई. नई दिल्ली)



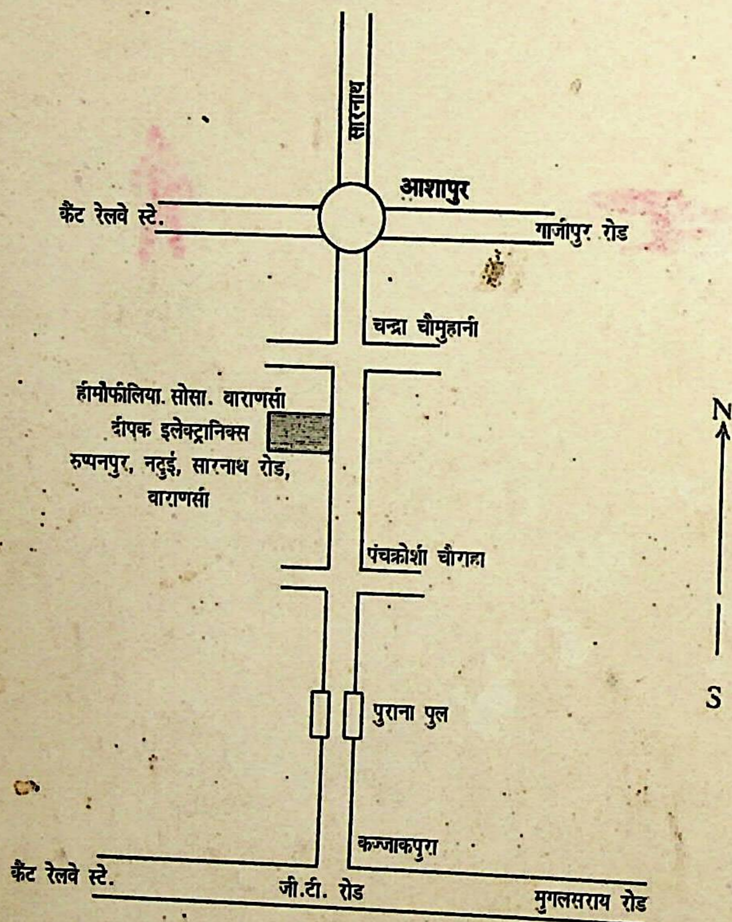
हीमो. सोसा. वाराणसी की कार्यशाला में प्रो. वी.पी. सिंह का
स्वागत करते हुये हीमोफीलिक संदीप कुमार



हीमोफीलिया सोसाइटी वाराणसी द्वारा सम्पन्न कार्यशाला १९९७ में
बोलते हुये श्री जितेन्द्र कपूर (चेयरमैन एच.एफ.आई. नई दिल्ली)



हीमोफीलिया सोसाइटी वाराणसी के सौजन्य से रक्त दान शिविर का
(101 U.P. N.C.C. BN) आयोजन मिर्जापुर
फोटो- श्री लेफ्टि. कर्नल एस.के. गुप्ता (बीच में काला चश्मा लगाये हुये)
उनके दाहिने- मे. श्री मनोज त्रिपाठी उनके बाये- श्री ओ.पी. पाण्डेय (सचिव) हीमो. सोसा. वाराणसी



हीमोफीलिया सोसायटी वाराणसी पहुंचने का मानचित्र